

Muskelschwäche, Schluckbeschwerden und Dyspnoe

Eine 37-jährige Patientin stellt sich in der 24./25. Schwangerschaftswoche nach einem unspezifischen Infekt mit intermittierend auftretender Muskelschwäche und Schluckbeschwerden vor. Nach einer ausführlichen Diagnostik mit klinischer Untersuchung, die eine belastungsabhängige Ermüdbarkeit ergibt, Durchführung einer repetitiven Serienreizung mit typischen Dekrement (supramaximale Muskelseerienreizung mit Amplitudenabfall als Zeichen einer Abnahme der Reizantwort), positiven Effekt auf die Gabe von Pyridostigmin (Mestinon®, Kalymin®) und der positiven Bestimmung des Azetylcholinrezeptor-Antikörpers wird die Erstdiagnose einer Myasthenia gravis gestellt und eine medikamentöse Therapie mit Pyridostigmin und Methylprednisolon initiiert. Initial wird zur Thymusdiagnostik ein Thorax-MRT veranlasst, das einen fraglich positiven Befund auf eine vom Thymus ausgehende Raumforderung ergibt. Im weiteren Verlauf der ansonsten komplikationslosen Schwangerschaft wird die Patientin auf Grund einer zunehmenden generalisierten Muskelschwäche mit Entwicklung einer Kau-/Schluckschwäche notfallmäßig in der Neurologischen Klinik stationär aufgenommen. Bei progredienter Dyspnoe und rezidivierender Verschlechterung der generalisierten Myasthenia gravis ist eine intensivmedizinische Betreuung notwendig. Im Labor zeigt sich eine Hypokaliämie, welche eine kontinuierliche zusätzliche hochdosierte intravenöse Kaliumsubstitution erfordert. Nach entsprechender Vorbereitung erfolgt die normale Entbindung eines gesunden Jungen ohne Hinweis auf Vorliegen einer neonatalen Myasthenie. Die Thym-/Thymomektomie ist für zirka sechs Wochen post partum geplant. Es kommt zu einer post-partalen Verschlechterung der Myasthenie, die zunächst mit i. v. IgG behandelt wird, wegen weiterer Verschlechterung der myasthenen Beschwerden und nach Ausschluss eines Infektes erfolgen die Plasmapherese und eine Steigerung der Kortisontherapie, worunter sich der Zustand der Patientin sukzessive stabilisiert.

Diagnose

Bei bereits gesicherter seropositiver (Azetylcholinrezeptor- und Titin-Antikörper) generalisierter Myasthenia gravis und Raumforderung im vorderen Mediastinum stellte sich der dringende Verdacht auf eine Neubildung des Thymus (Thymom, DD Thymushyperplasie). In der Computertomographie zeigt sich ein für diese

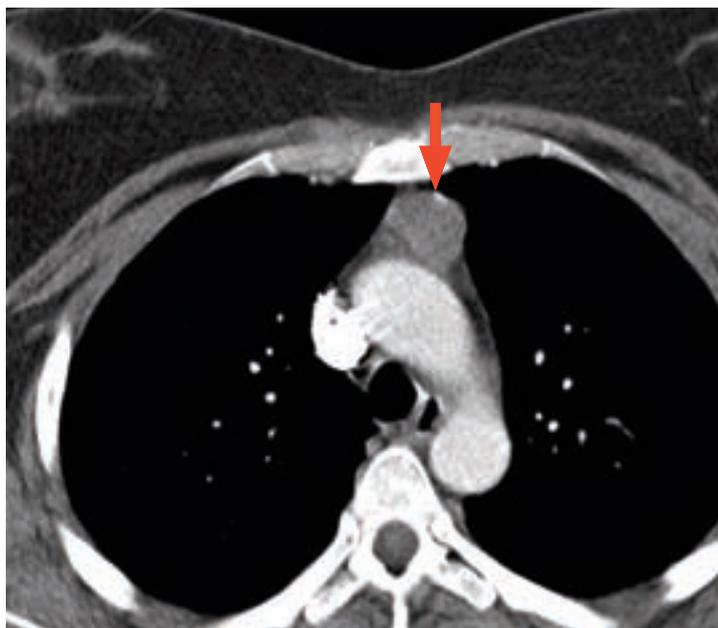


Abbildung: Kontrastmittel-CT des vorderen Mediastinums mit Raumforderung ausgehend vom Thymus.

Erkrankung typischer Befund (Abbildung). Bei etwa 10 bis 15 Prozent der Patienten mit einer Myasthenia gravis wird ein Thymom diagnostiziert. Umgekehrt kommt es bei ungefähr 30 bis 45 Prozent aller Patienten mit einem Thymom zum Auftreten einer paraneoplastischen Myasthenia gravis. Bei der Myasthenia gravis handelt es sich um eine Autoimmunerkrankung mit Autoantikörperbildung gegen Azetylcholinrezeptoren.

Therapie

Therapie der Wahl ist die komplette Resektion des Thymoms mit kompletter Entfernung des Restthymus und Fettkörper über eine mediane Sternotomie. Die histologische Aufarbeitung ergab ein Thymom vom WHO Subtyp B2 /Stadium I nach Masaoka (Resektionsstatus R0).

Fazit für die Praxis

Bei Auftreten einer Myasthenie muss immer auch an das Vorhandensein eines Thymoms gedacht werden. Goldstandard in der bildgebenden Diagnostik des vorderen Mediastinums ist die Computertomographie mit Kontrastmittel. Infektionen, Stress oder eine Schwangerschaft können zur akuten Verschlechterung einer Myasthenia gravis führen. Therapie der Wahl für das Thymom ist die radikale, trans-

sternale Thymomektomie mit Entfernung des Thymus und des Fettkörpers. Für die weitere Therapieplanung sind die Typisierung nach der WHO-Klassifikation, die Masaoka-Klassifikation und der Resektionsstatus erforderlich. Die Thymomektomie kann postoperativ zu einer Verschlechterung oder dem Neuauftreten eines paraneoplastischen Syndroms führen.

Literatur:

Marx A, Willcox N, Leite MI, Chuang WY, Schalke B, Ströbel P, Autoimmunity 2010;43(5-6):413-427

Autoren

Dr. Michael Ried, Dr. Reiner Neu, Professor Dr. Berthold Schalke*), Professor Dr. Hans-Stefan Hofmann, Abteilung für Thoraxchirurgie, Universitätsklinikum Regensburg,

*) Klinik und Poliklinik für Neurologie der Universität am Bezirksklinikum Regensburg

Korrespondenzadresse:

Dr. Michael Ried, Abteilung für Thoraxchirurgie, Universitätsklinikum Regensburg, Franz-Josef-Strauß-Allee 11, 93053 Regensburg, Telefon 0941 944-9801, Fax 0941 944-9802, E-Mail: micha.ried@t-online.de